

Katamnestiche Untersuchungen bei 20 Fällen von Coeliakie

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER GESAMTEN HEILKUNDE
DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON
HANS RUDOLF BRUNNER
VON WALD ZH

ZÜRICH 1965

OZALID AG SEEFELDSTRASSE 94

VON DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
BASEL GENEHMIGT AUF ANTRAG
VON HERRN PROF. A. HOTTINGER
PROMOTION AM 2. NOVEMBER 1964

MEINEN LIEBEN ELTERN



KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN BEI 20 FÄLLEN VON COELIAKIE

Seit die holländischen Autoren DICKE, WEIJERS und VAN DE KAMER 1950 im Gliadin, einem Klebereiweiss des Weizens, und in Klebersubstanzen einiger anderer Getreidesorten (Roggen, Gerste und Hafer) einen kausalen Faktor des Coeliakie-Syndroms - der gluteninduzierten Coeliakie - gefunden haben, sind nun schon 13 Jahre vergangen. Im Kinderspital Basel wurden während dieser Zeit 20 Fälle von Coeliakie mit gutem Erfolg mit gliadinfreier Diät behandelt. Dabei musste man sich unter anderem auch mit dem folgenden Problem beschäftigen: Wie lange muss der Patient gliadinfrei ernährt werden? - Mit einer kurzen Zusammenstellung der genannten Fälle sei versucht, eine Antwort auf diese Frage zu finden oder immerhin einen Hinweis zu geben.

Methodik

Seit man 1955 im Kinderspital Basel begann, die Coeliakie-Patienten mit gliadinfreier Diät zu behandeln, wurden bis zum Frühjahr 1963 20 solche Fälle beobachtet, 9 schwere und 11 formes frustes. Alle diese Kinder wurden im Spital während einer gewissen Zeit behandelt, dann mit genauen Diätvorschriften nach Hause entlassen und die Mehrzahl regelmässig kontrolliert. Es gilt nun, die einzelnen Resultate miteinander zu vergleichen, insbesondere den Verlauf von Gewichts- und Längenzunahme und die Konsequenz und Dauer der Diät ernährung. - Welches sind aber die Möglichkeiten zur Diagnosestellung "gluteninduzierte Coeliakie"? Ich verweise auf die Zusammenstellung des Krankheitsbildes von H. KAESER :

1. Anamnese : Familienanamnese meist ohne Besonderheiten, obwohl eine familiäre Häufung der Krankheit bekannt ist. Die persönliche Anamnese ist im allgemeinen stumm, bis im Alter zwischen 8 und 24 Monaten, meist nach vorangegangener Infektionskrankheit oder

Umstellung auf Breikost, Appetitabnahme, Gewichtsabnahme, gehäufte, schlecht geformte Stühle und Verschlechterung der Laune auftritt. Allmählich oder ganz rapid folgen auf diese Prodromi die typischen klinischen Zeichen.

2. Klinik und Radiologie : Im Vordergrund stehen die massigen, stinkenden Stühle, die ein Gewicht von 500 - 1.000 gr. erreichen können. Als 2. Symptom beobachtet man einen Wachstumsstillstand mit Hypotrophie und Hypotonie. Das 3. Kardinalsymptom endlich ist das grosse, durch Meteorismus gespannte Abdomen, das vor allem im Stehen hervortritt. Die übrigen klinischen Erscheinungen lassen sich mehr oder weniger leicht von den 3 Kardinalsymptomen ableiten : Die intestinale Resorptionsstörung führt mit der Zeit zu Hydrolabilität, Oedembereitschaft, Anaemie, Vitaminmangelerscheinungen mit allen Folgen, wobei vor allem die Infektlabilität hervorzuheben wäre. Dazu bestehen die typischen psychischen Veränderungen, die Kinder werden auffallend still oder weinerlich-misshütet. Die Intelligenz ist fast immer normal.

Als Folge der Resorptionsstörung findet man radiologisch Veränderungen am Skelett, wie Osteoporose oder später quere Wachstumsstreifen. Die im Stehen angefertigte Abdomen-Übersichtsaufnahme täuscht häufig einen Ileus vor wegen des starken Meteorismus. Mit Kontrastmittel kommt eine ausgeprägte Dyskinesie zur Darstellung. Oft fehlt das normale Mucosareliefe.

3. Allgemeine Laborresultate : Die allgemeinen Laborresultate spiegeln alle die gestörte Resorption im Magen-Darm-Kanal wider. Sie sind zusammengefasst in Tabelle I.

4. Spezielle Untersuchungen : Anamnese, Klinik, Radiologie und Laborbefunde können in gleicher Weise auch bei Coeliakie-Formen anderer Genese beobachtet werden, weshalb es zur genaueren Abgrenzung der "gluteninduzierten Coeliakie" noch weiterer Untersuchungen bedarf. Dies gilt in ganz besonderem Masse für die formes frustes, bei denen die einzelnen Symptome häufig sehr wenig ausgeprägt sind, was aus der Tabelle II hervorgeht.

Der Grossteil der speziellen Untersuchungen stützt sich auf die gestörte Resorption im Magen-Darm-Kanal im allgemeinen und ist darum auch nicht beweisend für die "gluteninduzierte Coeliakie". Zuverlässig sind bis heute nur die Untersuchungen die mit einem Gliadinbelastungstest einhergehen. Dabei wird der Patient während einer 1. Periode gliadinfrei ernährt, dann während einer 2. Periode mit Gliadin (300 - 350 mgr. Gliadin pro kg Körpergewicht) oder mit gliadinhaltiger Normalkost belastet und schliesslich während einer 3. Periode wieder gliadinfrei ernährt. Positiv ist das Resultat, wenn nach der Gliadinbelastung

- a. die Glutaminkonzentration im Plasma um mindestens 40% ansteigt oder
- b. mittels Peptidchromatographie das Auftreten eines schnell wandernden Serumpeptides nachgewiesen werden kann oder
- c. mit der Fettbilanz eine signifikante Zunahme der Steatorrhoe im Vergleich zu Perioden mit glutenfreier Ernährung festzustellen ist, das heisst, die Fettexkretion in den Faeces mehr als 10 % des zugenommenen Nahrungsfettes ausmacht.

Die Tests mit Glukose-, Xylose- oder Vitamin-A-Belastung haben daneben weit weniger Bedeutung, da sie wie gesagt nur gestörte Resorptionsverhältnisse im Darm aufdecken. Besondere Bedeutung kommt in Basel dem Gliadin-Allergietest zu, da dieser in Basel von Herrn Prof.

E. Berger entwickelt wurde. Herr Prof. Berger konnte anhand serologischer Methoden zeigen, dass es nach einer Belastung mit Gliadin nur bei Coeliakie-Kranken, nicht aber bei Gesunden zu einer Titerabnahme der im Serum bei beiden vorhandenen Gliadin-AK kommt. Extrem hohe Titer scheinen ein Indiz für die Coeliakie-Diagnose zu sein. Allerdings ist diese Methode noch nicht so zuverlässig, dass sie als strikten Beweis für diese Diagnose dienen könnte. Als neueste Methode steht die Mucosabiopsie der Darmschleimhaut zur Verfügung. Im histologischen Praeparat findet man ein plumpes Zottenbild. Das Epithel fehlt stellenweise. Subepithelial findet man hyaline Streifen und darunter einzelne entzündliche Infiltrate. Die Muscularis mucosae ist aufgesplittert, die Submucosa verdickt und oedematös.

Alle diese Untersuchungen sind kompliziert und erfordern einen langen Spitalaufenthalt. In Basel hat man sich zur Diagnosestellung vor allem auf die klinische Beobachtung der verschiedenen Kardinal- und Sekundärsymptome und die Fettbilanz-Methode bei gliadinfreier und gliadinhaltiger Diät gestützt. Leider hat sich erst mit der Zeit ergeben, dass man am Anfang die verschiedenen Perioden des Gliadinbelastungstests zuweilen zu kurz gewählt hatte, weshalb dann die Resultate nicht eindeutig sind. Um klare Resultate zu erhalten, muss man mit klinischen Beobachtungsperioden von 6 Wochen Dauer arbeiten. Auch wurden bei den ersten Fällen keine Fettbilanzen gemacht. Da es sich aber durchwegs um schwere Fälle handelt, darf man sicher eine eindeutige, klinische Besserung nach gliadinfreier Diät ernährung als für die richtige Diagnose beweisend ansehen.

Die Resultate der Nachkontrollen, die bei 18 der 20 Fälle zum Teil mehrmals gemacht worden sind, verdanke ich Herrn Dr. A. Ruckli, der sie mir freundlicherweise zur Verfügung gestellt hat.

Kasuistik

Um den kasuistischen Teil etwas übersichtlicher zu gestalten, gliedere ich die einzelnen Krankengeschichten in schematisierte, wiederkehrende Punkte :

- a. Familienanamnese betr. Coeliakie
- b. persönliche Anamnese bis zum Spitaleintritt mit Beschränkung auf die für unsere Darstellung wichtigen Punkte,
- c. das Wichtigste aus dem Eintrittsstatus mit Gewicht- und Längenangaben
- d. Art der Diagnosen-Grundlage
- e. Verlauf des Spitalaufenthaltes
- f. Verlauf nach Spitalentlassung, insbesondere Dauer und Konsequenz der Diät ernährung
- g. Ergebnis der Nachkontrolle.

<u>Abkürzungen :</u>	GFD	=	gliadinfreie Diät
	gf	=	gliadinfrei
	NK	=	Normalkost
	GB	=	Gliadinbelastung

1. B. St. ♀

- a. nihil
- b. Symptome bei Umstellung auf halb Milch- halb Galaktina (Vollkorn) Schleim: Erbrechen, rapide Gewichtsabnahme, grosse, massige, stinkende Stühle, aufgetriebenes Abdomen. Mit 1 Jahr Einweisung ins Kinderspital Aarau, wo Diagnose "Coeliakie" gestellt wird. Spitalaufenthalt : 3 Monate.

Mit 1 1/2 Jahren Rückfall, der mit Alpenkräutersirup "gebessert" wird. Anschliessend relativ gutes Gedeihen. Mit 7 Jahren Varizellen, worauf Stühle wieder dünn, Gewichtsabnahme, Erbrechen,

auffallende Müdigkeit. Abdomen schwillt wieder an. Nach einiger Zeit Unterschenkeloedeme und Wadenkrämpfe.

Spitaleintritt mit 7 8/12 Jahren.

- c. Schwächliches, etwas dystrophes Mädchen. EZ und AZ stark herabgesetzt. Haut trocken. Grosse Oedeme an beiden Unterschenkeln. Grosses Abdomen. Grösse 115 cm; Gewicht 21,640 kg.
- d. Fettbilanz bei NK : Exkretion 25 %
Fettbilanz bei GFD : Exkretion 4 %
- e. 4 Wochen Spitalaufenthalt, Unterbruch 2 Monate und nochmals eine Woche Spital. 3 Wochen nach Eintritt Umstellung auf GFD, was nach einer gewissen Latenzzeit zu gutem Gedeihen des Patienten führt. Entlassung nach 2. Aufenthalt in gutem AZ und EZ.
- f. Die Patientin wurde nach der Entlassung strikte gf ernährt. Stühle immer gut. Kein Erbrechen.
- g. Mit 8 1/2 Jahren Länge 122 cm; Gewicht 22,100 kg.

2. M. M-H ♀

- a. nihil
- b. Schon als Säugling häufig Erbrechen. Ab 8. Monat dauernd Durchfälle, schlechte Gewichtszunahme, Erbrechen. Mit 3 Jahren im Kinderspital Coeliakie festgestellt. Dann gutes Gedeihen mit Fruchte-Diät. Bei Schuleintritt Umstellung auf NK. In den letzten Jahren zunehmende Beschwerden : Bauchschmerzen, Uebelkeit, Blähungen, wässrige, stinkende Durchfälle, Blässe, starke Ermüdbarkeit.
Spitaleintritt mit 14 Jahren.
- c. Blass, in der Entwicklung zurückgeblieben. Kräftezustand stark reduziert. Längendefizit von 20 cm. Abdomen gross und schlaff. Länge 134 cm; Gewicht 29,200 kg.

- d. Keine Fettbilanzen und Gliadinbelastungen. Klinisches Bild wegen sehr guten Gedeihens bei GFD eindeutig. Ausserdem Hafer-AK - Titer im Serum von 1 : 21'870.
- e. 17 Wochen Spitalaufenthalt. GFD ab 4. Woche. Anfänglich Anämie, die trotz Fe-Gabe erst besserte, als auch GFD hinzukam. Gute Gewichtszunahme. Blühendes Aussehen bei Entlassung. Längendefizit immer noch 18 cm.
- f. Diät nur ca. 1 1/2 Jahre lang bis zum 16. Altersjahr. Während dieser Zeit keine Beschwerden. Seit Umstellung auf NK häufige Magenschmerzen nach dem Essen.
- g. Mit 20 Jahren : Länge 158 cm; Gewicht 52,000 kg; AZ gut.

3. Sch. M. ♀

- a. nihil
- b. Ab 6. Monat verlangsamte Entwicklung
Mit 14 Monaten Gewichtsabnahme, massige, flatulente Stühle. Auffallende Müdigkeit und Blässe. Damals wurde im Kinderspital Aarau "Coeliakie" diagnostiziert. Nach Entlassung Diät, aber mit 1 11/12 Jahren wieder Umstellung auf NK. Wegen baldiger Verschlechterung wieder Spitalaufenthalt in Aarau mit anschliessender Diät. Mit 2 1/2 Jahren erneut Umstellung auf NK, was wieder zu Gewichtsabnahme, dünnen Stühlen etc. führt.
Spitaleintritt mit 2 8/12 Jahren zu neuer Diäteeinstellung.
- c. AZ relativ gut. Längendefizit von 8 cm. Dünne Extremitäten. Leichte Dystrophie. Abdomen breit ausladend.
Grösse 83 cm; Gewicht 11,500 kg.
- d. 3 mal Gliadinbelastung mit normaler Fettbilanz, da Gliadinbelastung immer nur einige Tage; klinische Besserung mit GFD.

- e. 4 Wochen Spitalaufenthalt, GFD ab 2. Hälfte der ersten Woche.
Bei Entlassung fällt vor allem Fröhlichkeit des Kindes auf.
Grösse 83 cm; Gewicht 12,000 kg.
- f. Nach Entlassung strikte GFD. Nach 14 Monaten Kontrolle im Spital, wo guter AZ und EZ auffielen.
- g. Mit 6 Jahren : Länge 107 cm; Gewicht 17,800 kg.
Stühle gut geformt, nicht stinkend.

4. M.A. ♀

- a. nihil
- b. Mit 10 Monaten Bronchitis, worauf Gewichtsabnahme von 500 gr. Erbrechen. Stühle hart. Gewicht nimmt nicht mehr zu. Mit 11 Monaten Stühle weicher, breiig, unverdaut, zerhackt, stinkend. Weitere Gewichtsabnahme. Gelegentlich Bauchschmerzen. Psychische Retardation, Apathie.

Spitaleintritt mit 12 Monaten.
- c. Blässe. Auffallende Aengstlichkeit. Muskelhypotonie. Abdomen weich, aufgetrieben. Leichte Dystrophie.
- d. Gliadinbelastung führt zu kleiner, aber nicht signifikanter Steigerung der Steatorrhoe. Auch hier klinisches Bild durch GFD überzeugend besser. Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 2187.
- e. 11 Wochen Spitalaufenthalt, GFD ab 9. Woche. Gute Besserung mit der Diät. Entlassung in gutem AZ.
- f. Nach Entlassung bis 2 1/2 Jahre strikte Diät. Bis dahin ausgezeichnetes Gedeihen. Dann Umstellung auf NK ohne Schwierigkeiten ertragen.
- g. Mit 4 Jahren : Länge 102 cm; Gewicht 17,650 kg.

5. B. C. ♀

- a. nihil
- b. Mit 5 Monaten Impfung, anschliessend schlechte Entwicklung, Stühle dünn, Appetit unregelmässig, Gewichtszunahme stark verlangsamt.

Mit 7 Monaten Stühle massig, stinkend. Immer wieder Temperaturschübe bis 40° C.

Spitaleintritt mit 10 1/2 Monaten.

- c. Relativ guter AZ. EZ mässig. Lebhaftes Kind. Abdomen weich, nicht aufgetrieben. Dünne Extremitäten. Länge 73 cm; Gewicht 7,650 kg.
- d. Fettbilanz bei NK an der Grenze des Normalen. Akute klinische Verschlechterung durch Gliadinbelastung bei gutem Gedeihen mit GFD.

Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 59'049.

- e. 6 1/2 Wochen Spitalaufenthalt. GFD ab 6. Woche. Deutliche klinische Besserung unter GFD.
- f. Seit Entlassung strikte gf ernährt. Nie Durchfall, Appetit schwankend.
- g. Mit 2 Jahren : Länge 89 cm; Gewicht 14,050 kg.

6. B. A. ♂

- a. nihil
- b. Mit 6 Wochen Enteritis mit Durchfällen. Seither täglich 3 - 4 mal Stuhlgang. Schon früh Verzögerung von Wachstum und Gewichtszunahme auffallend. Stühle dauernd voluminös. Kind missmutig, blass.

Spitaleintritt mit 16 Monaten.

- c. Kräftezustand gut. EZ mässig. Abdomen im Stehen leicht vorgewölbt. Länge 72 cm; Gewicht 7,300 kg.
- d. Diverse kurze Gliadinbelastungen führten zu akuter Verschlechterung mit Erbrechen und Durchfall. Fettbilanz wurde keine gemacht. Deutliche klinische Besserung unter GFD.
- e. 20 Wochen Spitalaufenthalt. GFD von Anfang an. Gutes Gedeihen unter GFD, immer wieder durch kurze Gliadinbelastungen gestört, weshalb die Gewichtszunahme während der Spitalzeit klein blieb.
- f. Nach der Spitalentlassung GFD bis zum Alter von 5 Jahren. Dann Umstellung auf NK. Stühle häufig dünn. Nervöses, unruhiges Kind. Die Mutter behauptet, keinen Unterschied bemerkt zu haben nach Umstellung auf NK.
- g. Mit 8 Jahren : Länge 116 cm; Gewicht 19,600 kg.

7. St. A. ♀

- a. nihil
- b. Mit ca. 8 Monaten wegen "Dyspepsie" im Kinderspital. Damals keine Abklärung wegen Coeliakie. Nachher Stühle massig und stinkend. Keine Gewichtszunahme mehr bis zum Spitaleintritt mit 14 Monaten.
- c. Schreiendes, misshandelter Kind. Kräftezustand gut. Dystrophie. Abdomen aufgetrieben. Länge 75 cm; Gewicht 8,100 kg.
- d. Fettbilanz während NK : Exkretion 28 %
 Fettbilanz während GFD : Exkretion 10 %
 Fettbilanz während GB : Exkretion 30 %
- e. 22 Wochen Spitalaufenthalt mit GFD ab 5. Woche. Kurze GB führt zu akuter klinischer Verschlechterung mit Erbrechen. Leider wurde gutes Gedeihen durch ein Ekzem, eine Meningitis serosa und eine Otitis media etwas gestört. Dennoch Entlassung in klinisch eindeutig gebessertem Zustande.

- f. Nach Spitalentlassung strikte GFD. Stühle immer in Ordnung. Appetit gut. Patient munter.
- g. Mit 2 Jahren : Länge 82 cm; Gewicht 13,700 kg.

8. F. P. ♀

- a. 2 Kinder eines Cousins der Mutter leiden ebenfalls an Coeliakie.
- b. Häufiges Erbrechen als Säugling. Immer grosse Stühle, obwohl Patient schlecht trank. Auffallend schlechtes Gedeihen.

Ab 5. Monat grosses Abdomen, grosse breiige Stühle. Mit 1 Jahr während 2 Monaten im Kinderspital Aarau, wo Diagnose Coeliakie gestellt wurde. Nach Spitalentlassung GFD nicht eingehalten.

Mit 16 Monaten Gewichtssturz nach Halsentzündung, seither Gewichtskurve flach.

Spitaleintritt mit 18 Monaten.

- c. Jämmerlich schreiendes, beinahe apathisches Kind. Kräftezustand schlecht. Länge 73 cm; Gewicht 6,500 kg. EZ schlecht. Dystrophie. Exsiccose. Oedeme der Unterschenkel und Füsse. Abdomen mächtig aufgetrieben, Extremitäten dünn wie Zündhölzer.
- d. Keine GB und keine Fettbilanz. Kind spricht hier, wie schon im Spital Aarau, nach einer gew. Latenzzeit sehr gut auf GFD an. Diagnose klinisch eindeutig. 11 1/2 Wochen Spitalaufenthalt. GFD ab ca. 6. Woche. Entlassung in klinisch deutlich gebessertem Zustande.
- f. Bis ca. 4 Jahre strikte GFD, Stühle immer gut geformt. Nachher GFD mit NK und ab 7. Jahr ausschliesslich NK. Seither zuweilen etwas Durchfall, aber Allgemeinbefinden gut.
- g. Mit 9 1/2 Jahren : Länge 142 cm; Gewicht 33,200 kg.

9. M. F. ♂

a. nihil

b. Seit dem 1. Lebensjahr Durchfälle und Anämie. Untergewicht. Verlust der Lebhaftigkeit. Ein Pädiater stellt schon früh die Diagnose "Coeliakie". Vorgeschriebene Diät enthielt neben Früchten immer noch Zwieback, was zu einem Misserfolg der Therapie führte.

Spitaleintritt mit 2 3/12 Jahren.

c. EZ schlecht. Ziemlich lebhaftes Kind. Kann noch nicht stehen. Blässe. Abdomen gross und aufgetrieben. Extremitäten dünn. Länge 77 cm; Gewicht 8,600 kg.

d. Diverse kurze GB führen immer zu akuter Verschlechterung mit Erbrechen und Durchfall. Klinischer Verlauf unter GFD und Zustand beim Eintritt geradezu klassisch.

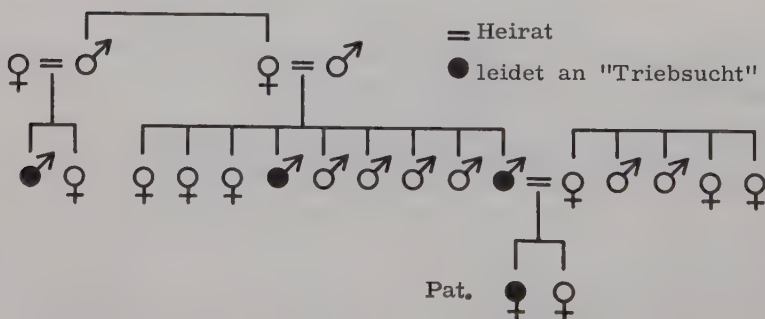
e. 14 Monate Spitalaufenthalt. Von Anfang an GFD. Mit jeder GB auch schnelle Verschlechterung der Laune. Beim Austritt blühendes Aussehen.

f. Nach der Entlassung dauernd GFD. Kind munter.

g. Mit 4 2/12 Jahren : Länge 100 cm; Gewicht 17,500 kg.

10. K. A. ♀

a. In der Verwandtschaft sog. "Tribsucht" : Erbrechen, grosser Bauch, dünne Stühle, unstabiles Körpergewicht.



Der Vater der Patientin hatte immer Abneigung gegen Teigwaren.

- b. Seit dem 2. Monat wöchentlich 1 mal Erbrechen und Durchfall. Diese Symptome nahmen zu, bis mit 11 1/2 Monaten eine "Darmgrippe" auftrat, worauf der Zustand sich noch mehr verschlechterte. Täglich massige, stinkende Stühle, Fieberschübe unbekannter Genese.

Spitaleintritt mit 13 Monaten.

- c. Dystrophisches bis apathisches, abweisendes Kind. Grosses Abdomen. Geringe Exsiccose. Blässe. Dystrophie.

Länge 72,5 cm; Gewicht 6,800 kg.

- d. Gliadinbelastungstest mit Fettbilanz während GFD und GB :

während GFD : Exkretion 11 %

während GB : Exkretion 14 %

Ausserdem Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 59'049

- e. 14 Wochen Spitalaufenthalt, GFD ab 5. Woche. Vermutungsdiagnose Coeliakie erst nach 4 Wochen gestellt, worauf mit GFD eine rasche Besserung erzielt werden konnte. Auch hier unter GFD verblüffende, rasche Besserung des psychischen Zustandes.
- f. Nach der Entlassung strikte GFD. Dauernd munteres, fröhliches Kind.
- g. Mit 22 Monaten : Länge 83 cm; Gewicht 10,800 kg.

11. B. R. ♂

- a. nihil

- b. Nie Erbrechen. Eher harte Stühle. Ab 8. Monat wurde Kind weinerlich. Appetit ging zurück. Bauchumfang nahm zu. Im 9. Monat abnorm langer Dickdarm festgestellt.

Spitaleintritt mit 14 Monaten.

c. Dystrophie. Blässe. Faltige Haut. Grosses Abdomen. Anämie.
Länge 74 cm; Gewicht 7,400 kg.

d. Fettbilanz während GFD : Exkretion 2,7 %
Fettbilanz während GB : Exkretion 31 %

Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 2'187.

e. 27 Wochen Spitalaufenthalt, GFD ab 15. Woche. Es verstrich eine lange Zeit bis zur Diagnosestellung, die nur mit dem Gliadinbelastungstest möglich war. Bei der Entlassung deutlich gebessert.

f. Nach der Entlassung strikte GFD. Kind immer munter. Gewichtszunahme etwas schleppend.

g. Mit 26 Monaten : Länge 82 cm; Gewicht 11,750 kg.

12. P.R. ♂

a. nihil

b. Seit dem 6. Monat Appetitlosigkeit. Das Kind schreit auffallend viel. Stühle o.B. Im 7. Monat Gewichtsstillstand. Im 8. Monat Gewichtsabnahme. Wachstumsstillstand seit dem 6. Monat.

Im 9. Monat erstmals Durchfall während 6 Tagen, dann waren die Stühle wieder geformt. Stuhl nie massig, aber hell und etwas stinkend.

c. Kind schreit kläglich. Dystrophie. Abdomen gebläht. Anämie.
Länge 69 cm; Gewicht 6,000 kg.

d. Zwei kurze GB; beide wegen akuter Reaktion mit Erbrechen abgebrochen. Keine Fettbilanz. Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 59'049.

e. Spitalaufenthalt von 36 Wochen. GFD ab 10. Woche. Entlassung in deutlich gebesserem Zustande. Besserung der Anämie.

f. Nach Entlassung strikte GFD. Stühle immer o.B. Kein Erbrechen. Kind immer munter und lebhaft.

g. Mit 3 1/2 Jahren : Länge 96 cm; Gewicht 14,470 kg.

13. R. L. ♀

- a. nihil
- b. Mit 6 Monaten erstmals Durchfall. Mit ca. 15 Monaten grosse, stinkende Stühle. Selten Erbrechen. Spitaleintritt mit 20 Monaten.
- c. Ausgeprägte Dystrophie. Kind mürrisch und weinerlich. Blässe; grosses Abdomen. Länge 75,5 cm; Gewicht 8,000 kg.
- d. Fettbilanz während NK : Exkretion 13 %
Fettbilanz während GFD : Exkretion 4 %
Fettbilanz während GB : Exkretion 14 %

Interessanterweise führte ein Belastungsversuch von 1 1/2 Wochen Dauer mit Gliadin-Peptiden nicht zu einer Verstärkung der Steatorrhoe.

- e. 24 Wochen Spitalaufenthalt; GFD ab 5. Woche. Bei Entlassung Kind munter und deutlich gebessert.
- f. Nach Spitalentlassung strikte GFD bis 2 1/2 Jahre. Dann GFD ergänzt durch 1 Stück Brot pro Tag. Kind munter und vergnügt. Appetit gut. EZ und AZ gut.
- g. Mit 2 3/4 Jahren : Länge 85 cm; Gewicht 13,800 kg.

14. P. B. ♀

- a. nihil
- b. Nach "Dyspepsien" schon im 9. Monat Gewichtsrückstand von ca. 1,500 kg. Mit 11 Monaten Erkältung, die zu einem neuen Gewichtssturz führt.

Spitaleintritt mit 11 Monaten.
- c. Fieber 38,4°C. Entwicklungsrückstand. Anämie. Dystrophie. Länge 70 cm; Gewicht 7,000 kg.

- d. Keine Fettbilanz. Gliadinbelastung kombiniert mit "Paidol" (gliadinhaltiges Weizengriess) führt zu akutem Durchfall, während unter GFD gute Gewichtszunahme.

Gliadin-AK-Titer im Serum 1 : 2¹⁸⁷.

- e. 11 Wochen Spitalaufenthalt. GFD ab 3. Woche. Bei Spitalentlassung Kind munter und deutlich gebessert.
- f. Leider keine Nachkontrolle möglich.

15. M. L. ♀

- a. nihil

- b. Mit 6 Monaten erstmals Durchfall und Erbrechen. Im 8. Monat durch Pädiater Gastritis diagnostiziert, aber trotz Therapie keine Besserung.

Im 9. Monat dauernd ca. 3 mal pro Woche Erbrechen. Kein Durchfall. Keine massigen Stühle.

Spitaleintritt mit 10 Monaten.

- c. Hypotrophie. Reduzierter AZ. Kind lebhaft. Länge 69 cm; Gewicht 5,750 kg.
- d. Fettbilanz 2 Tage nach Beginn mit GFD : Exkretion 14 %
Fettbilanz während GB : Exkretion 17 %.

Leider keine Fettbilanz nach längerer Periode mit GFD. Sprunghafte Gewichtszunahme unter GFD und die pathologischen Fettbilanzen dürften beweisend sein für die Diagnose.

- e. 18 Wochen Spitalaufenthalt. GFD ab 13. Woche. Die Diagnose war sehr lange unklar. Besserung unter GFD so rapide, dass das Kind dennoch in gutem Zustande entlassen werden konnte.
- f. Leider keine Nachkontrolle möglich.

16. B.M. ♀

- a. nihil
- b. Mit 11 Monaten hatte Kind während 2 Wochen Fieber bis zu 41°C . 2 Wochen später erneute Verschlechterung, da 5 - 6 wässrige Stühle pro Tag und Erbrechen. Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme.
Spitaleintritt mit 12 Monaten.
- c. Weinerliches, stark abgemagertes Kind. Blässe. Exsiccose. Abdomen leicht aufgetrieben. Auffallende Gereiztheit. Länge 74 cm; Gewicht 6,650 kg.
- d. Keine Fettbilanz. Eindeutige klinische Besserung nach Beginn mit GFD auch hier beweisend für die Diagnose.
- e. 9 $\frac{1}{2}$ Wochen Spitalaufenthalt; dann 12 $\frac{1}{2}$ Wochen zu Hause und Wiedereintritt für weitere 14 $\frac{1}{2}$ Wochen Spitalaufenthalt. GFD erst bei Wiedereintritt, da Diagnose vorher unklar. Erst bei zweiter Entlassung eindeutige Besserung. Während des 2. Spitalaufenthaltes blühte das Kind richtig auf.
- f. Nach Spitalentlassung 3 Monate strikte GFD, wobei das Kind sehr gut gedeiht. Dann, mit 19 Monaten, Umstellung auf NK, worauf wieder Neigung zu Durchfällen, Blähungen des Abdomens und Anfälligkeit für Erkältungen auftritt.
- g. Mit 3 $\frac{2}{12}$ Jahren : Länge 95 cm; Gewicht 12,730 kg

17. H.J. ♀

- a. nihil
- b. Mit 14 $\frac{1}{2}$ Monaten Husten und Erkältung; später übelriechende Stühle. Der Mutter war schon früher zuweilen der üble Geruch des Stuhls aufgefallen. Stühle immer geformt. Relativ häufiges Erbrechen.
Spitaleintritt mit 15 Monaten.

- c. Scheues Mädchen in schlechtem AZ und EZ. Blässe. Exsiccose. Extremitäten auffallend mager.

Länge 74 cm ; Gewicht 6,900 kg.

- d. Diagnose ausschliesslich ex iuvantibus gestellt. Mit GFD erstmals seit Monaten gutes Gedeihen.
- e. Spitalaufenthalt von 11 Wochen. GFD nach 1 1/2 Wochen. Auffallend auch hier die rapide Besserung der Kontaktfähigkeit. Austritt in gutem AZ.
- f. Nach Entlassung dauernd GFD. Kind munter. Nie Durchfälle. Nie Erbrechen.
- g. Mit 3 1/2 Jahren : Gewicht 12,000 kg.

18. R. T. ♂

- a. nihil

- b. Stühle schon sehr früh flockig und schlecht geformt. Ab ca. 10. Monat häufig Erbrechen, Gewichtsstillstand. Auffallende Gereiztheit. Stühle werden zunehmend stinkend. Kurz vor Eintritt vorübergehend Durchfall.

Spitaleintritt mit 15 Monaten.

- c. Mürrisches Kind in schlechtem AZ und EZ. Blässe. Exsiccose. Abdomen aufgetrieben, Extremitäten stark abgemagert. Länge 78 cm; Gewicht 9,000 kg.

- d. Diagnose ex iuvantibus. Keine Fettbilanz. Nach gewisser Latenzzeit prächtiges Gedeihen mit GFD.

- e. Spitalaufenthalt von 15 Wochen. GFD ab 2. Woche. Nach 4 Wochen Latenzzeit schöne Besserung der Kontaktfähigkeit. Irrtümliche, einmalige Verabreichung von Griessbrei und Zwieback führte prompt zu Erbrechen. Bis zur Entlassung gute Gewichtszunahme.

- f. Nach Entlassung strikte GFD. Stühle immer geformt. Appetit gut. Kind immer munter.
- g. Mit 3 5/12 Jahren : Länge 102 cm ; Gewicht 18,700 kg.

19. H.B. ♀

- a. nihil
- b. Ab 6. Monat häufig starke Durchfälle. Stühle dünnflüssig, breiig, stark stinkend. Brot und Paidol führte dann zu starker Verschlechterung. Kein Erbrechen. Appetit gut. Spitaleintritt mit 12 Monaten.
- c. Blasses, weinerliches Kind. Dystrophie. Leichte Exsiccose. Auffallende Psycholabilität.
Länge 70 cm ; Gewicht 6,300 kg.
- d. Fettbilanz bei NK : Exkretion 22 %.
Unter GFD keine Fettbilanz. Klinische Besserung unter GFD augenfällig.
- e. Spitalaufenthalt von 11 Wochen ; GFD ab 10. Woche. Schnelle Gewichtszunahme. Besserung der Kontaktfähigkeit bei GFD, aber leider nur 2 Wochen Beobachtungszeit, da die Eltern das Kind nach Hause nehmen.
- f. Nach der Entlassung bis zum 25. Monat strikte GFD. Nachher gemischt GFD und NK. Kind immer munter. Keine Durchfälle. Appetit sehr gut.
- g. Mit 3 1/2 Jahren : Länge 91 cm ; Gewicht 13,720 kg.

20. B.M. ♂

- a. nihil
- b. Mit 8 Monaten Anämie festgestellt ; trotz Eisentherapie keine deutliche Besserung.

Mit 11 Monaten massige Stühle, stinkend, glänzend, grau. Ca. 3 mal Erbrechen. Häufige Erkältungen.

Spitaleintritt mit 12 Monaten.

c. Lebhaftes, etwas blasses Kind. EZ relativ gut.

Länge Ist $>$ Soll, 76,5 cm ; Gewicht 9,000 kg .

d. Diagnose ex iuvantibus. Gute Entwicklung bei GFD, die durch GB wie auch durch NK deutlich beeinträchtigt wird.

e. 6 Wochen Spitalaufenthalt - 2 Monate zu Hause - 16 Wochen Spital - ca. 4 $\frac{1}{2}$ Monate zu Hause - 9 $\frac{1}{2}$ Wochen Spital. GFD erst nach 7. Woche des zweiten Spitalaufenthaltes. Beim zweiten Eintritt fiel Gereiztheit und grosses Abdomen auf, weshalb man mit GFD begann. Erst von diesem Moment an deutliche klinische Besserung.

f. Nach der Spitalentlassung strikte GFD nur bis zum 3. Altersjahr, dann NK. Wieder viel Bauchweh.

g. Mit 3 $\frac{1}{2}$ Jahren : Gewicht 13,000 kg.

Der besseren Uebersicht dient die Tabelle Nr. III, die Gewicht und Länge bei Eintritt, Austritt und Nachkontrolle vergleicht. Die Gewichte und Längenmasse sind nach der Prozentualeinteilung der Normalverteilungskurve (den sog. P-Indices) angegeben, womit die Möglichkeit besteht, die Werte aller 20 Fälle untereinander zu vergleichen.

D i s k u s s i o n

Nachdem GRUETTNER 1961 am Coeliakie-Symposium in Belp von einigen Fällen von formes frustes der Coeliakie berichtet hatte, hat man auch im Kinderspital Basel nach solchen gesucht und innerhalb von 2 Jahren 11 Fälle gefunden, in den oben beschriebenen Fällen No. 10-20. Wenn man die Tabelle der Symptome des Vollbildes der Coeliakie und der formes frustes nach H. BERGER (siehe Tabelle No. II) betrachtet, fällt auf, wie wenig charakteristisch das Krankheitsbild der formes frustes ist. Die klassischen Herter-Symptome (massige, stinkende Stühle, grosses Abdomen, Dystrophie), die die Diagnose "Coeliakie" häufig so eindeutig erscheinen lassen, sind nur vereinzelt zu finden. Im Vordergrund stehen meistens mangelndes Gedeihen, psychische Veränderungen, Anaemie, Fieberschübe unklarer Genese und Erbrechen. Vielfach ist der Verlauf schubhaft mit immer wiederkehrenden Dyspepsien, und die Kinder treten dann zur Abklärung irgendeines akuten Geschehens ein. Es ist klar, dass die Diagnose eines so stark wechselnden Krankheitsbildes meist sehr schwierig und nur durch gründliche Untersuchung möglich ist. Unter anderem gehört immer der Ausschluss von Pankreasfibrose, Darmmissbildungen und anderen Erkrankungen, die mit ähnlichen Symptomen einhergehen können, dazu. Vor allem aber muss überhaupt an diese Diagnosemöglichkeit gedacht werden. In diesem Zusammenhang ist es interessant, dass man in Basel in den zwei Jahren, während denen man auf formes frustes vermehrt achtete, ca. dreimal soviel solche Formen als klinisch typische Coeliakiefälle fand. Mit anderen Worten : Es handelt sich scheinbar um eine relativ verbreitete Krankheit, die aber praktisch bis jetzt nur selten als solche erkannt worden ist. Doch ist es auch bei dieser Form der Krankheit nicht weniger wichtig, dass sie als solche erkannt und die richtige Diät gegeben wird ; denn auch wenn die Symptome nur vereinzelt und abgeschwächt in Erscheinung treten, so ist doch immer der normale Entwicklungsablauf stark gestört, was sich vor allem in schlechter Laune, Gewichts- und Längendefizit äussert. Im-

mer wieder ist es erstaunlich, wie schnell und nachhaltig diese Störungen bessern.

Sollten sich die Erfahrungen des Kinderspitals Basel betreffend Häufigkeit der formes frustes allgemein bestätigen, wäre die Verbreitung der Kenntnis dieses Krankheitsbildes überaus wichtig, weil dem Kinderarzt dann auch therapeutische Möglichkeiten offen stehen. Schwierig bleibt nur nach wie vor die Diagnose-Stellung, weil gerade die Formes frustes meistens nur anhand des eingangs beschriebenen, langwierigen Gliadin-Belastungstestes mit den langen Einzelperioden zu erkennen sind. Sowohl die Besserung bei GFD wie Verschlechterung unter einer GB treten nur nach einer gewissen Latenzzeit auf. Leider kannte man diese Latenzzeit am Anfang noch viel zu wenig und erhielt darum manche nicht ganz eindeutige Resultate. Häufig sind aber auch die Eltern nicht bereit, ihr Kind nur für eine Diagnose-Stellung einige Monate ins Spital zu geben. Es bleibt zu hoffen, dass sich die Diagnostik in Zukunft so vereinfachen wird, dass jeder Coeliakie-Patient - besonders auch die formes frustes - leicht als solcher erkannt werden kann und somit seine dringend benötigte Diät erhält.

Wenden wir uns nun den Resultaten der Nachkontrollen unserer Fälle zu und vergleichen sie anhand der Tabelle No. III miteinander. Es fällt auf, wie verschieden die Erfolge sind! Die Längen differieren von P_3 bis P_{90} und die Gewichte von P_3 bis P_{97} . Im ersten Moment scheint das überraschend, betrachtet man aber die einzelnen Krankengeschichten etwas genauer, so findet man, dass der eine Patient strikte GFD isst, während der andere nach einer verschieden langen Zeit auf NK umstellt. Um ein besseres Bild zu erhalten, muss man die Patienten mit striktem Diät-Regime von den Patienten, die die Diätvorschriften weniger genau nahmen, trennen: siehe Tabelle No. IV. Aber auch so scheinen die Resultate nicht durchwegs überzeugend zu sein, wenn auch das Bild schon etwas einheitlicher wird. Wir müssen deshalb der Reihe nach diejenigen Fälle,

deren Kontrollresultate nicht der Behandlung zu entsprechen scheinen, etwas eingehender betrachten. Zuerst aus der Patienten-Gruppe, die eine strikte Diät einhielt :

Fall 1, B. St. :

Gewicht P_{10} , Länge P_{10} . Zwischen dem ersten Spitaleintritt und der Nachkontrolle liegen nur 10 Monate. Bei der ersten Entlassung bestand bei dem Kinde immer noch ein leichter Ascites, wodurch die Gewichtszunahme in der folgenden Zeit natürlich negativ beeinflusst wurde. Die Längenzunahme dagegen ist sehr gut, wuchs doch das Mädchen in 10 Monaten um 7 cm., verglichen mit der durchschnittlichen, jährlichen Längenzunahme in diesem Alter von 5 cm.

Fall 3, Sch. M. :

Gewicht P_{10} , Länge P_3 . In diesem Falle ist an sich nicht verständlich, warum die Kontrollresultate nicht besser ausfielen. Da das Kind aber so ausgesprochen gut auf die GFD reagiert hat und immer nach Absetzen der Diät in neue Verdauungsschwierigkeiten geriet, ist der heilsame Effekt der Diät evident. Man kann sich natürlich fragen, ob man es zufällig mit einer kleinen, zierlichen Person zu tun hat, die entsprechend ihrer Konstitution die Norm erreichte. Immerhin bleibt dieser Fall unklar.

Fall 11, B. R. :

Gewicht P_{10} , Länge P_3 . Zwischen der Spitalentlassung und der Nachkontrolle liegen nur ca. 6 Monate. Wie aus der Tabelle III deutlich hervorgeht, waren die Gewichts- und Längenverhältnisse beim Austritt schlecht, was sich aus der langen Verzögerung der Diagnosestellung und der Gliadinbelastung kurz vor dem Austritt erklärt. Immerhin hat der Patient in dem folgenden halben Jahr um 5 cm an Länge und 4 kg an Gewicht zugenommen, was ein schöner Erfolg der Diätbehandlung ist, auch wenn er in der Prozentual-Beurteilung weniger zur Geltung kommt.

Fall 17, H. J.:

Gewicht P_3 . Das Kind wurde in der Zeit zwischen Spitalaustritt und Nachkontrolle (ca. 2 Jahre) adoptiert. Obwohl nach Angaben der Eltern die GFD immer strikte eingehalten wurde, blieb die Gewichtszunahme nur knapp im Bereiche der Norm. Wenn man an die häufigen, psychischen Veränderungen bei Coeliakie-Patienten denkt, scheint es sehr wohl möglich zu sein, dass hier umgekehrt das gute Gedeihen durch die erschwerte psychische Situation beeinträchtigt wurde.

Unter dieser Betrachtungsweise klärt sich das Bild so weit, dass von den 10 Fällen dieser ersten Gruppe bis auf Fall 3 alle entweder gute oder eindeutig durch sekundäre Einflüsse beeinträchtigte Nachkontrollresultate aufweisen. - Wenden wir uns der 2. Gruppe zu, d.h. denjenigen Patienten, die sich nur während einer gewissen Zeit an Diätvorschriften hielten. Bei dieser Gruppe fallen verschiedene, überraschend gute Kontrollresultate auf :

Fall 2, M. M-H.:

Gewicht P_{25} , Länge P_{10} . Die Patientin wurde während $1 \frac{3}{4}$ Jahren (Spitalaufenthalt eingerechnet) strikte gliadinfrei ernährt. Während dieser Zeit kam die Patientin in die Pubertät, weshalb angenommen werden darf, dass eine gewisse Stabilisierung, wenn auch nicht Heilung, eingetreten ist.

Fall 4, M. A.:

Gewicht P_{75} , Länge P_{50} . Auch diese Patientin wurde während rund 16 Monaten gliadinfrei ernährt, worauf sie die Umstellung auf Normalkost im Alter von $2 \frac{1}{2}$ Jahren allerdings ohne Schwierigkeiten überstand.

Fall 8, F. P.:

Gewicht P_{75} , Länge P_{90} . Nach beinahe $2 \frac{1}{2}$ Jahren strikter gliadinfreier Ernährung gliadinfreie Diät mit zuweilen Normalkost bis zum Alter von 7 Jahren.

Fall 13, R. L.:

Gewicht P_{50} , Länge P_3 . Das Kind wurde im Ganzen 9 Monate strikte gliadinfrei ernährt. Erst in den letzten 3 Monaten vor der Nachkontrolle wurde die gliadinfreie Diät durch 1 Stück Brot pro Tag ergänzt.

Fall 16, B. M.:

Gewicht P_{10} , Länge P_{25} . Ca. 6 Monate lang strikte gliadinfreie Diät. Anschliessend, mit 19 Monaten, Umstellung auf Normalkost. Starke Neigung zu Durchfällen, weshalb das Gewicht eher tief bleibt.

Viele dieser scheinbar zu guten Resultate in der 2. Gruppe sind auf eine lange eingehaltene gliadinfreie Diät zurückzuführen. Interessant ist allerdings, dass ein Teil dieser Patienten die Umstellung auf Normalkost in relativ kurzer Zeit anscheinend bestens ertragen. Immerhin geht aus Tabelle IV hervor, dass alle, die dauernd, ausschliesslich gliadinfreie Kost zu sich nahmen, durchwegs normale, gut geformte Stühle haben, während ein grosser Teil der 2. Gruppe eine starke Neigung zu Durchfällen aufweist. Diese Tendenz zu Durchfällen ist auch bei solchen zu finden, die sehr gute Nachkontrollresultate haben. Der eine oder andere klagt zudem häufig über Bauchschmerzen, was in der 1. Gruppe nicht vorkommt. Alles in Allem zeigt die tabellarische Zusammenstellung, verbunden mit einigen genaueren Analysen, ganz klar den überragenden Einfluss, den die gliadinfreie Ernährung auf das Gedeihen dieser Patienten hat. Es bleibt nun noch die Frage nach der Dauer der Diätbehandlung zu beantworten: Die Resultate unserer 2. Gruppe zeigen überzeugend, dass darauf keine eindeutige Antwort zu geben ist. Während der eine Patient schon im Alter von 2 $\frac{1}{2}$ Jahren den Wechsel zur normalen Kost anstandslos erträgt, reagiert der andere auch nach jahrelanger gliadinfreier Diät schlecht auf die Umstellung auf Normalkost. Die individuellen Unterschiede scheinen sehr gross zu sein, was schon aus diesem recht kleinen Krankengut deutlich hervorgeht. Dieses Bild stimmt überein mit demjenigen, das SHELDON und

SIMPKISS von 106 Coeliakiepatienten erhielten. Von diesen zeigten 59 nach 2-jähriger strikter gliadinfreier Diät mit anschliessender Umstellung auf Normalkost keine Symptome mehr und wuchsen normal heran, während 46 einen Rückfall erlitten. Nach weiterer 2-jähriger Diätbehandlung und erneutem Wechsel zu Normalkost stellte sich bei einem gewissen Prozentsatz ein zweites Rezidiv ein. Selbst nach einer 3. und sogar 4. 2-jährigen Diätperiode ertrugen nicht alle Patienten die Umstellung auf normale Kost ohne akute Symptome zu entwickeln oder im Wachstum zurückzubleiben. Es scheint, dass ein gewisser Prozentsatz der Coeliakiefälle dauernd auf eine gliadinfreie Diät angewiesen ist. Diese Schlussfolgerung würde übereinstimmen mit dem, was FRENCH und HAWKINS 1957 berichteten : bei 50 % aller Fälle von idiopathischer Steatorrhoe im Erwachsenenalter fanden diese Autoren anamnestische Angaben über eine Coeliakie im Kindesalter. Von 22 Patienten mit idiopathischer Steatorrhoe konnten 16 mit gliadinfreier Diät geheilt werden. Daraus wird geschlossen, dass die einheimische Sprue eine ähnliche, vielleicht sogar die gleiche Aetiologie habe wie die Coeliakie. Die Annahme liegt nahe, die einheimische Sprue sei überhaupt häufig eine verschleppte Coeliakie, d.h. die Sprue wäre gar nicht entstanden, wenn die Coeliakie rechtzeitig und nachhaltig, diätisch behandelt worden wäre.

Leider ist es bis heute nicht möglich, die Dauer der Behandlung bei Coeliakie vorherzusagen. Weder die Schwere des Krankheitsbildes noch das Alter des Patienten bei Therapiebeginn geben Anhaltspunkte für die mutmassliche Länge der Behandlung. Praktisch wird sich die Methode von SHELDON bewähren, der immer nach einer 2-jährigen Diätperiode die Umstellung auf Normalkost versucht, wobei strenge Kontrollen vor allem des Wachstums und der Gewichtszunahme indiziert sind. Stellen sich auch nur die geringsten akuten Symptome eines Rückfalles oder Anzeichen eines Defizits der Körpermasse ein, so muss die Diät von neuem für 2 weitere Jahre fortgesetzt werden, worauf ein neuer Versuch gemacht wird, mit der normalen Ernährung zu beginnen. Mit

einer verfrühten Umstellung auf Normalkost dürften bleibende Schäden gesetzt werden.

Zusammenfassung

Anhand von 20 Fällen von Coeliakie aus dem Kinderspital Basel Erörterung einerseits der Frage nach der Dauer der glutenfreien Diät und andererseits der Bedeutung der formes frustes für die Diagnostik. Die Erfahrungen aus Basel und andernorts zeigen, dass die Umstellung auf Normalkost nur unter strenger Kontrolle von Gewicht und Länge des Patienten erfolgen darf und in einzelnen Fällen überhaupt nicht möglich ist, ohne den Patienten dauernd in seiner normalen Entwicklung zu stören. Die formes frustes-Fälle, die um einiges zahlreicher zu sein scheinen als das Vollbild der Coeliakie, machen grosse diagnostische Schwierigkeiten. Ihre Erkennung ist aber nichtsdestoweniger wichtig, weil auch diese unbedingt Diätbehandlung benötigen.

BIBLIOGRAPHIE

1. DICKE, W.K. : Coeliakie. Een onderzoek naar de nadelige invloed van sommige graan-soorten op de lijder aan coeliakie. Thesis (Utrecht 1950)
2. KAMER, J.H. van de ; WEIJERS, H.A. and DICKE, W.K. : Coeliac disease IV. An investigation into the injurious constituents of wheat in connection with their action on patients with coeliac disease.
Acta paediat. (Uppsala) 42, 223-231, 1953
3. KAESER, H. : Diagnose und Klinik der Coeliakie.
Coeliakie-Symposium, Belp BE, 1961.
Ann. paed. 197, 320-334, 1961
4. BERGER, H. und RUCKLI, A. : Formes frustes der Coeliakie.
Internat. Ztschr. für Vitaminforschung 34 Nr. 1, 56-66, 1964
5. BERGER, E. : Klinisch-experimentelle Unterlagen zur Konzeption der Coeliakie-Pathogenese als allergischer Vorgang. Coeliakie-Symposium, Belp BE 1961
Ann. paediat., 197, 392-399, 1961.
6. GRUETTNER, R. : Zur Differentialdiagnose abortiver Formen der Coeliakie.
Coeliakie-Symposium, Belp BE, 1961.
Ann. paediat. 197, 335 - 339, 1961.
7. SHELDON, W. and SIMPKISS, M. : Therapy and prognosis in coeliac disease.
Ann. paed. 197, 363 - 367, 1961
8. FRENCH, J.M and HAWKINS, C.F. : The gluten-free diet in idiopathic steatorrhoea.
Med. Clin. N. 41, 1585-1596, 1957.
9. FRENCH, J.M.; HAWKINS, C.F. and COOKE, W.T. : Clinical experience with gluten-free diet in idiopathic steatorrhoea.
Gastroenterology (Baltimore) 38, 592 - 595, 1960.

T A B E L L E I

(nach H. Kaeser)

Allgemeine Laboratoriumsbefunde bei Coeliakie

1. S t u h l	Steatorrhoe Amylorrhoe
2. B l u t	Anaemie (meist hypochrom, seltener hyperchrom) Hypocholesterinaemie Hypoproteinaemie (besonders Globuline) erniedrigte Vitamin A-, D-, E- und K-Spiegel Blutzucker normal oder erniedrigt Hypophosphataemie Normo- oder Hypocalcaemie Normo- oder Hypophosphatasie erniedrigte Alkalireserve Hypokaliaemie
3. U r i n	organische Säuren vermehrt gesteigerte Ammoniurie

T A B E L L E II

(nach H. Berger)

Symptome	Vollbild der Coeliakie	formes frustes
Blässe	+	+/-
Müdigkeit, Apathie	++	+
Muskelhypotonie	++	++/+
<u>Psychische Verstimmung</u>	++	++/+
Anorexie	+	++/+
Erbrechen	+	++
dünne Stühle	+++	+/-
<u>grosse, massige Stühle</u>	+++	-
<u>grosses Abdomen</u>	+++	+/-
<u>Dystrophie, Gewichtsdefizit</u>	+++	++
Wachstumsverzögerung	+	-/+
Hydro labilität	++	+
Oedembereitschaft	+	-/(+)
Hypo-, Avitaminosen	+	(+)
Exsiccose	+	(-)
Anaemie	++	+
Steatorrhoe	+++	+
Amylorrhoe	+++	+/-
Typ. Röntgenbild (Enteritis)	+++	+
Hypoproteinaemie	+	-
Hypoglykaemie	+/-	-
Hypocalcaemie	+/-	-
Hypokaliaemie	+/-	-
Metabolische Acidose	+/-	(+)

Ausprägung der Symptome und Laboratoriumsbefunde beim Vollbild der Coeliakie und bei formes-frustes-Fällen.

T A B E L L E III

VERGLEICH DER GEWICHTE UND LAENGENMASSE BEI EINTRITT, AUSTRITT
UND NACHKONTROLLE

	Eintritts- alter	Eintritt		Austritt		Nachkontrolle		Nachkon- trollalter
		Gewicht	Länge	Gewicht	Länge	Gewicht	Länge	
1. B. St. ♀	7 8/12J	< P ₁₀	<< P ₁₀	> P ₁₀	<< P ₁₀	P ₁₀	P ₁₀	8 1/2 J.
2. M. M-H. ♀	14 J	<< P ₃	<<< P ₃	< P ₃	<<< P ₃	P ₂₅	P ₁₀	20 J.
3. Sch. M. ♀	2 9/12J	< P ₁₀	< P ₃	P ₁₀	< P ₃	P ₁₀	P ₃	6 J.
4. M. A. ♀	12 Mo.	< P ₁₀	P ₅₀	< P ₁₀	P ₅₀	P ₇₅	P ₅₀	4 J.
5. B. C. ♀	10 1/2 Mo.	< P ₁₀	P ₅₀	P ₃	P ₅₀	P ₉₀	P ₇₅	2 J.
6. B. A. ♂	16 Mo.	<< P ₃	< P ₃	<< P ₃	< P ₃	< P ₃	<< P ₃	8 J.
7. St. A. ♀	14 Mo.	< P ₃	P ₂₅	> P ₁₀	P ₂₅	> P ₇₅	P ₁₀	2 J.
8. F. P. ♀	18 Mo.	<< P ₃	< P ₃	P ₃	< P ₃	P ₇₅	< P ₉₀	9 1/2 J.
9. M. F. ♂	2 3/12J	<<< P ₃	<< P ₃	P ₁₀	< P ₃	> P ₅₀	P ₂₅	4 2/12J.
10. K. A. ♀	13 Mo.	<< P ₃	P ₂₅	< P ₃	> P ₁₀	P ₂₅	P ₂₅	22 Mo.
11. B. R. ♂	14 Mo.	<< P ₃	P ₁₀	<< P ₃	P ₃	> P ₁₀	P ₃	26 Mo.
12. P. R. ♂	10 1/2 Mo.	<< P ₃	P ₁₀	P ₁₀	< P ₃	P ₂₅	P ₁₀	3 1/2 J.
13. R. L. ♀	20 Mo.	< P ₃	P ₃	< P ₁₀	< P ₃	P ₅₀	P ₃	2 9/12J.
14. P. B. ♀	11 Mo.	< P ₃	> P ₁₀	P ₃	P ₁₀			
15. M. L. ♀	10 Mo.	<< P ₃	P ₂₅	P ₃	P ₂₅			
16. B. M. ♀	12 Mo.	<< P ₃	P ₅₀	P ₁₀	P ₂₅	< P ₁₀	P ₂₅	3 2/12J.
17. H. J. ♀	15 Mo.	<< P ₃	P ₁₀	< P ₃	> P ₁₀	P ₃		3 1/2 J.
18. R. T. ♂	15 Mo.	P ₃	P ₅₀	P ₅₀	P ₂₅	P ₉₇	P ₇₅	3 1/2 J.
19. H. B. ♀	12 Mo.	<< P ₃	P ₁₀	<< P ₃	< P ₁₀	> P ₁₀	P ₃	3 1/2 J.
20. B. M. ♂	12 Mo.	P ₁₀	P ₅₀	P ₁₀	P ₂₅	P ₃		3 1/2 J.

T A B E L L E I V

Kontrollresultate der Patienten mit strikter Diät ernährung					Kontrollresultate der übrigen Patienten			
		Stuhl	Gewicht	Länge		Stuhl	Gewicht	Länge
1. B. St.	♀	I	P ₁₀	P ₁₀	2. M. M-H	♀	I	P ₂₅
3. Sch. M.	♀	I	P ₁₀	P ₃	4. M. A.	♀	I	P ₇₅
5. B. C	♀	I	P ₉₀	P ₇₅	6. B. A.	♂	/	< P ₃
7. St. A.	♀	I	> P ₇₅	P ₁₀	8. F. P.	♀	/	P ₇₅
9. M. F.	♂	I	> P ₅₀	P ₂₅	13. R. L.	♀	I	P ₅₀
10. K. A.	♀	I	P ₂₅	P ₂₅	16. B. M	♀	/	< P ₁₀
11. B. R.	♂	I	> P ₁₀	P ₃	19. H. B.	♀	I	> P ₁₀
12. P. R.	♂	I	P ₂₅	P ₁₀	20. B. M.	♂	I	P ₃
17. H. J.	♀	I	P ₃					
18. R. T.	♂	I	P ₉₇	P ₇₅				

I = Stühle immer geformt

/ = Neigung zu Durchfällen

HERRN PROF. H. BERGER MOECHTE ICH
MEINEN HERZLICHEN DANK AUSSPRECHEN
FUER DIE UEBERLASSUNG DES THEMAS
UND DIE UNTERSTUETZUNG BEI DER AN-
FERTIGUNG DER ARBEIT.

